

Trabajo Fin De Grado

PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD DIRIGIDO A
COLEGIOS CON ALUMNOS CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

-

A HEALTH EDUCATION PROGRAM DESIGNED TO SCHOOLS
WITH STUDENTS WITH EPIDERMOLYSIS BULLOSA

AUTORA

ANDREA RUIZ MARTÍNEZ

DIRECTOR

ENRIQUE TOBAJAS ASENSIO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD – ENFERMERÍA

ZARAGOZA

CURSO 2020/2021

ÍNDICE

1. RESUMEN	2
2. INTRODUCCIÓN	4
3. OBJETIVOS	7
4. METODOLOGÍA	8
5. DESARROLLO DEL PROGRAMA	10
5.1 Justificación	10
5.2 Diagnósticos de enfermería	10
5.3 Resultados que se esperan conseguir	11
5.4 Población diana	12
5.5 Criterios de inclusión, difusión y captación	12
5.6 Actividades	13
5.7 Recursos necesarios y presupuesto	14
5.8 Ejecución y diagrama de Gantt	15
5.9 Evaluación	18
6. CONCLUSIONES	19
7. BIBLIOGRAFÍA	20
8. ANEXOS	24

1. RESUMEN

Introducción: Las enfermedades raras son aquellas que tienen baja prevalencia en la comunidad. La Epidermólisis Bullosa o Piel de Mariposa es una de ellas. Se caracteriza por una extrema fragilidad de piel y mucosas que crea ampollas y heridas al mínimo roce. No existe cura, siendo los cuidados diarios realizados por el profesional enfermero el principal método para lograr calidad de vida en los pacientes.

La etapa escolar para los niños afectados genera incertidumbre y preocupación en su entorno. La importancia del paso por el colegio para el desarrollo de una persona y la escasa información que los profesores tienen acerca del tema hacen que deba considerarse prioridad sanitaria.

Objetivos: Facilitar la estancia escolar a los niños con Epidermólisis Bullosa tras la implementación de un Programa de Educación para la Salud basado en la formación de profesores en el ámbito.

Metodología: Se ha realizado una búsqueda bibliográfica actualizada y detallada en diversas bases de datos, páginas webs, periódicos y revistas digitales. Además, se ha contactado con una de las enfermeras responsables del cuidado de niños con Piel de Mariposa en Aragón para desarrollar el presente programa de manera más rigurosa.

Conclusiones: Es necesaria la adaptación en el ámbito escolar de los niños con Epidermólisis Bullosa y la potenciación de la investigación y los recursos a la causa para conseguir una mayor calidad de vida de los pacientes.

Palabras clave: "Epidermólisis Bullosa", "niños", "colegio", "cuidados de Enfermería".

ABSTRACT

Introduction: Rare diseases are those that have a low prevalence in the community. Epidermolysis Bullosa or Butterfly Skin is one of them. It is characterized by an extreme fragility of skin and mucous membranes that creates blisters and wounds at the slightest friction. There is no cure, being the daily care performed by the nursing professional the main method to achieve quality of life in patients.

The school stage for affected children generates uncertainty and concern in their environment. The importance of school for the development of a person and the scarce information that teachers have about the subject mean that it should be considered a health priority.

Objectives: To facilitate the school stay for children with Epidermolysis Bullosa after the implementation of a Health Education Program based on the training of teachers in the field.

Methodology: An updated and detailed bibliographic search has been carried out in several databases, web pages, newspapers and digital magazines. In addition, one of the nurses responsible for the care of children with Butterfly Skin in Aragon has been contacted in order to develop the present program in a more rigorous way.

Conclusions: Adaptation in the school environment of children with Epidermolysis Bullosa and the promotion of research and resources for the cause are necessary to achieve a better quality of life for patients.

Key words: "Epidermolysis Bullosa", "children", "school", "nursing care".

2. INTRODUCCIÓN

Según FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras), una enfermedad rara (ER) es toda patología con baja prevalencia en la población. Exactamente, una afectación menor de 5 personas por cada 10.000 habitantes¹.

La Epidermólisis Bullosa (EB), también denominada "Piel de Mariposa", es una de ellas.

La EB engloba a un grupo diverso de enfermedades raras y genéticas, las cuales se caracterizan por una excesiva fragilidad de piel y mucosas, formación de ampollas y erosiones generadas por fricción o de manera natural, alopecia cicatricial, lesiones hipoplásicas en el tejido adamantinado, estenosis de las vías respiratorias, urogenitales y gastrointestinales, atresia pilórica, distrofia muscular, disfagia, dolor, prurito intenso, afectación psicológica e incluso la aparición de algún tipo de cáncer²⁻⁴.

Se conocen cuatro tipos, descritos por la American Academy of Dermatology, según el nivel del tegumento donde se origine la ampolla: EB Simple (EBS), EB Juntural (EBJ), EB Distrófica (EBD) y Síndrome de Kindler (SK).

En la EBS, la afectación se produce a nivel intraepidérmico, pudiendo dañar tanto a los queratinocitos basales como suprabasales.

A su vez, en la EBJ, la separación tisular ocasionada por la ampolla se sitúa en la zona de unión entre epidermis y dermis, a nivel de la membrana basal. La fragilidad en la EBD aparece en la dermis papilar, debajo de la membrana. Por último, se sabe que, en el SK, la fractura puede suceder a cualquier nivel, exceptuando los estratos suprabasales^{2, 5, anexo 1}.

El prurito es uno de los síntomas más frecuentes y una de las principales causas de desasosiego y angustia. Un buen abordaje del prurito conlleva mejorar directamente la calidad de vida de los pacientes. Por desgracia, no se posee en la actualidad la información necesaria para paliar este síntoma de manera eficaz.

Este picor intenso afecta en mayor medida al tejido cutáneo en cicatrización y desencadena un círculo vicioso de "picazón-rascado" que incrementa la

irritación, genera nuevas ampollas, agrava las ya existentes y acrecienta el riesgo de posibles infecciones⁶, anexo 2.

Como se ha nombrado con anterioridad, se denomina a esta enfermedad comúnmente como “Piel de Mariposa”, puesto que la piel de los pacientes con EB es tan frágil como las alas de una mariposa⁷.

Hoy en día, se conoce que es causada por mutaciones en distintos genes codificadores de proteínas de la unión dermoepidérmica. Esto genera perturbaciones en la adherencia y ocasiona dicha aflicción.

Es de vital importancia una detección precoz para evitar complicaciones severas, pero el diagnóstico de esta enfermedad rara es dificultoso. Es necesario efectuar una historia clínica y exploración física detalladas, cultivo de muestras de los lechos de las heridas y exámenes directos con tinciones Gram y Giemsa, Tzanck o hidróxido de potasio. Hasta el momento del parto, no es posible asegurar esta condición^{8,9}.

No existe un tratamiento específico para la EB, no tiene cura. Los cuidados diarios dirigidos a este tipo de pacientes mejoran su calidad de vida. La Enfermería cumple un papel imprescindible en este ámbito.

Se intentan controlar los signos y síntomas con cambios en el estilo de vida, cuidados en el hogar, vigilancia exhaustiva, medicamentos dirigidos a paliar el dolor y el prurito o tratar complicaciones (infección), vendajes y colocación de apósitos no adhesivos como protección, higiene cutánea, rehabilitación, fisioterapia e incluso cirugía. La entrada a quirófano se considera última opción en el tratamiento de la enfermedad, para casos de contracturas muy severas y discapacitantes, implantación de sonda para la alimentación o injertos de piel¹⁰⁻¹².

La EB es un trastorno que sucede desde el nacimiento, los principalmente afectados son los niños. Se estima que la prevalencia en Europa es de 2,4 por cada 100000 habitantes. Según la Asociación Piel de Mariposa (DEBRA) en España viven aproximadamente 1000 personas con EB^{11, 13}.

Supone un problema de gran magnitud en el entorno familiar del niño perjudicado. Tanto los menores como sus padres necesitan el apoyo de un

equipo multidisciplinar para recibir una formación completa y abordar las complicaciones psicológicas y sociales desde el primer momento^{12, 14}.

¿Se imagina lo que debe suponer el mero hecho de asistir al colegio para un paciente con Piel de Mariposa?, ¿están los profesores debidamente preparados?, ¿lo están los demás compañeros?

A pesar de la baja prevalencia que posee esta enfermedad, no se debe ignorar la existencia de centros educativos y alumnos que necesitan nuestra ayuda, como es el caso del colegio Rodríguez Marín, en Osuna (Sevilla), al que acude Laura o el del CEIP Brando de Luna, en Alfajarín (Zaragoza), al que asiste Alan^{15, 16}.

La población debe unirse para erradicar la percepción que se tiene sobre las enfermedades raras y conseguir una mayor visibilidad de estas.

3. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

- Elaborar un Programa de Educación para la Salud dirigido a profesores de colegios con niños con Epidermólisis Bullosa para ofrecer formación sobre esta enfermedad y conseguir la adaptación total de los pacientes en el ámbito escolar.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Reconocer el papel de Enfermería en el proceso de la enfermedad.
- Educar e informar sobre los cuidados que necesitan los pacientes con Epidermólisis Bullosa y saber identificar las posibles complicaciones.
- Analizar la importancia del apoyo psicológico y la interacción social para los niños con Piel de Mariposa.
- Concienciar a nivel general sobre la necesidad de proporcionar más recursos a la investigación de enfermedades raras.

4. METODOLOGÍA

El presente Trabajo de Fin de Grado (TFG) es un diseño de tipo descriptivo, puesto que se describe una enfermedad en una población determinada.

Para elaborarlo, se ha realizado una revisión bibliográfica en varias bases de datos como ScienceDirect, Pubmed, Dialnet, Scielo o Google Académico empleando el operador booleano "AND" y diversas palabras clave en español e inglés.

Palabras clave: Epidermólisis Bullosa, niños, colegio, cuidados de Enfermería.

La selección de los artículos se ha basado en dos fases. Primero, se realizó una lectura de títulos y resúmenes, eliminando los que no suscitaban interés. Seguidamente, se analizaron los restantes y se eligieron los apropiados. Se ha querido realizar una búsqueda actualizada, por lo que los artículos utilizados tienen menos de cinco años de antigüedad.

Además, se han examinado páginas web relacionadas con el tema como las de FEDER y DEBRA y se han consultado artículos de periódicos y revistas sanitarias online.

Cabe destacar la cooperación de Guadalupe Ordoñez, enfermera y responsable de la asociación DEBRA en Huesca con la que se contactó por mensajes de WhatsApp y Gmail. Ofreció dossieres, manuales y experiencias vividas en el seguimiento y cuidado de niños con EB en Aragón que han sido de gran utilidad para la elaboración de este TFG.

Con la información adquirida, se ha desarrollado un Programa de Educación para la Salud dirigido a colegios y profesores con alumnos con Epidermólisis Bullosa.

A continuación, se resume en tablas la búsqueda bibliográfica realizada.

Base de datos	Palabras clave	Filtros	Artículos encontrados	Artículos revisados	Artículos utilizados
SCIENCE DIRECT	"Epidermólisis Bullosa" AND "niños"	2016 - 2020	16	5	1
PUBMED	"Epydermolisis Bullosa" AND "children" AND "schools"	2016 - 2021 Texto completo gratis	37	11	4
SCIELO	"Epidermolisis Bullosa" AND "niños"	2018 España	1	0	0
DIALNET	"Epidermólisis bullosa" AND "cuidados enfermería"	5 años	7	3	2
GOOGLE ACADÉMICO	"Epidermólisis Bullosa" AND "cuidados de enfermería" AND "niños"	Desde 2017 Español	103	12	6

OTRAS FUENTES	
REVISTAS ONLINE	https://www.efesalud.com/internacional/
PERIÓDICOS	https://elpais.com/ https://www.heraldo.es/
PÁGINAS WEB	https://enfermedades-raras.org/ https://www.pieldemariposa.es/ https://fundacionpielsana.es/

5. DESARROLLO DEL PROGRAMA

5.1 JUSTIFICACIÓN

La EB es una patología que afecta aproximadamente a 1000 personas en España. Gracias a la colaboración de la enfermera oscense Guadalupe, se conoce que en Huesca existen varios colegios con alumnos afectados, como el CEIP Pedro J. Rubio, en el que se encuentra Pablo, un niño con Piel de Mariposa y muchas ganas por seguir asistiendo al colegio.

Debido a la importancia que posee la etapa escolar en el desarrollo de un niño, la escasa información que se tiene sobre la EB y la proximidad territorial con la localidad de Huesca, se pretende realizar un Programa de Educación para la Salud dirigido a la formación de profesores en este ámbito y la aceptación por parte del resto de estudiantes para facilitar la vida diaria de los pacientes de la ciudad aragonesa.

5.2 DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA

Se ha recurrido a la taxonomía NANDA, NOC y NIC para realizar diagnósticos de enfermería imprescindibles para la correcta elaboración del programa^{17,18}. Hacen referencia a la escasa información que la población posee sobre Epidermólisis Bullosa, a los sentimientos negativos y problemas psicológicos que genera en los pacientes y al riesgo continuo de deterioro cutáneo que sufren los afectados y la necesidad de revertir dichas situaciones.

Se engloban en la siguiente tabla.

NANDA	NOC	NIC
[00126] Conocimientos deficientes r/c información insuficiente sobre la enfermedad m/p conducta inapropiada hacia los afectados por la patología.	[1847] Conocimiento: manejo de la enfermedad crónica. [1862] Conocimiento: manejo del estrés. [1803] Conocimiento: proceso de la enfermedad.	[5515] Mejorar el acceso a la información sanitaria. [5602] Enseñanza: proceso de enfermedad. [8274] Fomentar el desarrollo: niños.
[00146] Ansiedad r/c crisis situacional m/p angustia.	[1402] Autocontrol de la ansiedad. [1302] Afrontamiento de problemas. [1308] Adaptación a la discapacidad física.	[5230] Mejorar el afrontamiento. [5606] Enseñanza: individual. [5430] Grupo de apoyo.
[00035] Riesgo de lesión r/c disfunción bioquímica.	[1911] Conductas de seguridad personal. [1910] Ambiente seguro del hogar. [1101] Integridad tisular: piel y membranas.	[6610] Identificación de riesgos. [6486] Manejo ambiental: seguridad. [6650] Vigilancia.

5.3 RESULTADOS QUE SE ESPERAN CONSEGUIR

GENERAL

- Proporcionar al profesorado de colegios con alumnos con Epidermólisis Bullosa la formación necesaria para ser capaces de identificar las necesidades de los afectados y conseguir una estancia escolar óptima.

ESPECÍFICOS

- Valorar el nivel de conocimiento inicial acerca de la enfermedad y aumentarlo en la mayor medida posible.

- Adaptar a los niños afectados al ámbito escolar instruyendo al resto de compañeros sobre la patología.
- Resolver las dudas que surjan en el transcurso del programa.
- Brindar la oportunidad de realizar encuentros entre niños con Piel de Mariposa para compartir experiencias y demostrar que no son los únicos en esta lucha.
- Conseguir la concesión de profesionales que vigilen a los afectados que no puedan controlarse de forma autónoma.

5.4 POBLACIÓN DIANA

El Programa de Educación para la Salud que se presenta se centra en Huesca, por la cercanía y la existencia asegurada de colegios que requieren educación en el tema.

Va dirigido a los profesores de todos los colegios de Educación Infantil y Primaria de Huesca, haciendo hincapié en los que contengan en sus aulas alumnos con Epidermólisis Bullosa, como es el caso del CEIP Pedro J. Rubio, el cual será el centro de referencia para el desarrollo de las sesiones.

5.5 CRITERIOS DE INCLUSIÓN, DIFUSIÓN Y CAPTACIÓN

Se pretende llevar a cabo en los meses de septiembre y octubre de 2021. Las responsables serán dos enfermeras, una perteneciente a centro de salud y otra escolar y un psicólogo.

Se repartirán folletos informativos en los centros educativos respectivos que constarán de un breve resumen que plasme el planteamiento del programa y las fechas en las que los docentes deberán acudir al lugar indicado en cada una de las sesiones, que será un aula preparada del CEIP Pedro J. Rubio. Además, se colgarán carteles ilustrativos en las escuelas ^{anexo 3}.

Debido a la actual situación de pandemia, a cada sesión asistirá un número limitado de profesores (20 personas), dando prioridad a los maestros de niños

con EB. Los asistentes acudirán en la fecha que mejor convenga, existiendo dos días a la semana para cada reunión.

A la tercera sesión podrán acudir, además, 10 alumnos, con preferencia sobre los compañeros de niños con la enfermedad.

5.6 ACTIVIDADES

Con el fin de consecución de los resultados, se proponen una serie de actividades agrupadas en 4 sesiones a realizar todos los martes y viernes comprendidos entre el 7 de septiembre y el 1 de octubre de 2021.

Las actividades van a constar de dos cuestionarios, uno inicial y otro final, comprobando el grado de conocimiento que el participante tiene sobre la EB al inicio de las sesiones y la información y comprensión que pueda llegar a obtener al final, asegurando que el programa es eficaz y los objetivos se pueden cumplir.

Además, se realizarán diferentes charlas con profesionales de las ramas de Enfermería y Psicología y con padres o tutores de niños afectados por la enfermedad que puedan ofrecer su experiencia, puesto que están presentes en el día a día de un paciente con Piel de Mariposa como cuidadores principales.

También, se proyectarán videos didácticos para los más pequeños, con el fin de lograr una interpretación de la enfermedad similar a la realidad.

Asimismo, se ofrecerán talleres de curas para los docentes, en los que se explicarán los conceptos básicos del manejo de las heridas y las posibles complicaciones.

Se intentarán realizar encuentros entre afectados por EB de edades semejantes para crear un grupo de apoyo en el que compartan experiencias y formas de afrontar cada situación.

Finalmente, se considera esencial ejecutar una recogida de firmas para la concesión de más ayuda hacia los afectados, como sería la adjudicación de un profesional destinado a la vigilancia de estos niños por parte de la Consejería de Educación y Salud.

Es necesario lograr mayor visibilidad de enfermedades raras para luchar contra ellas de manera eficaz y alcanzar el propósito de cualquier paciente: calidad de vida diaria y mayor investigación a la causa.

5.7 RECURSOS NECESARIOS Y PRESUPUESTO

Las sesiones serán impartidas por dos enfermeras (comunitaria y escolar) y un psicólogo. Además, se pedirá la colaboración voluntaria de cualquier padre que se ofrezca a aportar su propia experiencia como espectador principal de la vida de un niño con EB.

En cuanto a los recursos materiales, se necesita un aula del respectivo colegio adaptada para cada sesión con sillas, pupitres, un ordenador equipado con altavoces, una pantalla y un proyector para exponer las presentaciones y los vídeos requeridos en cada reunión. Además, se utilizarán folios y herramientas de escritura para el desarrollo de los cuestionarios y carteles publicitarios y folletos informativos para difundir el proyecto y captar a los participantes.

Para la segunda sesión, se precisará material de cura real para simular la técnica y conseguir que los profesores aprendan a identificar los diferentes utensilios (apósitos, vendas, gasas, compresas, tijeras, pinzas, productos de desinfección e hidratación, etc.).

Se hará uso de dos emotivos vídeos en los que han participado personajes públicos españoles y reflejan a la perfección la realidad de la enfermedad de una manera didáctica y humana^{19, 20}.

A continuación, se refleja el coste total en una tabla de presupuesto.

CONCEPTO	CANTIDAD	COSTE	TOTAL
Enfermeras	2	30€/sesión	$(30 \times 2) \times 4 = \mathbf{240€}$
Psicólogos	1	30€/sesión	$30 \times 2 = \mathbf{60€}$
Folios (paquete de 100)	2	1,99€/paquete	$1,99 \times 2 = \mathbf{3,98€}$
Bolígrafos	30	0,40€/bolígrafo	$0,40 \times 30 = \mathbf{12€}$
Folletos informativos	25	1,20€/folleto	$1,20 \times 25 = \mathbf{30€}$
Carteles publicitarios	3	0,50€/cartel	$0,50 \times 3 = \mathbf{1,50€}$
Apósitos Hidrocoloides	1	22€/paquete	$22 \times 1 = \mathbf{22€}$
Vendas cohesivas	2	0,60€/venda	$0,60 \times 2 = \mathbf{1,20€}$
Gasas (sobre de 5)	1	0,20€/sobre	$0,20 \times 1 = \mathbf{0,20€}$
Compresas (sobre de 5)	1	0,20€/sobre	$0,20 \times 1 = \mathbf{0,20€}$
Tijeras Vendaje Lister	1	6,95€/1	$6,95 \times 1 = \mathbf{6,95€}$
Pinza fina disección	1	3,12€/1	$3,12 \times 1 = \mathbf{3,12€}$
Suero fisiológico	2	0,90/1	$0,90 \times 2 = \mathbf{1,38€}$
Prontosan	1	14,80€/1	$14,80 \times 1 = \mathbf{14,80€}$
Clorhexidina 0,05%	1	2,41€/1	$2,41 \times 1 = \mathbf{2,41€}$
TOTAL	-	-	399,74€

Se da por hecho que el colegio aportará gratuitamente el aula con su respectivo mobiliario.

5.8 EJECUCIÓN Y DIAGRAMA DE GANTT

Las actividades se van a dividir en cuatro sesiones a impartir entre el 7 de septiembre y el 1 de octubre de 2021. Se realizarán todos los martes y viernes comprendidos entre ambas fechas. A continuación, se desarrolla cada sesión.

1ª SESIÓN: NACER CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA anexo 4

La primera sesión consistirá en la recepción de los profesores, la evaluación de sus conocimientos con respecto al tema y la introducción al mismo.

Este primer encuentro comenzará con un cuestionario inicial con diversas preguntas sobre la EB. Se analizará el grado de entendimiento que cada uno posee anexo 5.

A continuación, se plasmará uno de los vídeos seleccionados para el programa, "El caso de los intocables". La intención es conmover a los asistentes e introducirles en el tema de una forma amena y atractiva para captar su atención y sumergirles en el despiadado mundo de las enfermedades raras¹⁹.

Para culminar, se realizarán dos charlas, una impartida por Enfermería y otra por Psicología.

Temas tratados:

- Las enfermeras explicarán conceptos básicos sobre la enfermedad: en qué consiste, a quién afecta y principales cuidados.
- El psicólogo comentará las posibles consecuencias que la EB puede generar en un niño a nivel emocional según su etapa de desarrollo y asesorará a los profesores sobre recursos psicoeducativos para favorecer la inclusión en el ámbito escolar. No se debe olvidar que toda persona es un ser biopsicosocial.

2ª SESIÓN: EL ARTE DE CURAR UNA PIEL DE MARIPOSA anexo 6

Los profesionales de Enfermería cumplen un papel fundamental en la vida de las personas que padecen EB. Necesitan curas diarias y recambios de apósitos y vendajes constantemente.

En esta sesión, se va a realizar un taller que comprenda las nociones básicas necesarias para saber manejar las heridas de un paciente con EB, con el fin de que los profesores sean capaces de realizar una cura en situaciones urgentes en las que no exista otra posibilidad, ya que los encargados de esta

tarea son en primera instancia los padres y profesionales sanitarios fuera del horario escolar.

Temas tratados:

- Clasificación de los distintos apósitos ^{anexo 7}.
- Material de cura necesario y alternativas analgésicas que pueden aliviar el dolor, como la música o la comida placentera ^{20, anexo 8}.
- Técnicas a realizar.

Además, se efectuará una reunión entre profesores y padres de niños con EB que se presenten voluntarios para acudir a la sesión y ofrecer sus propias experiencias como cuidadores principales. Así, comentarán su visión de las curas y las posibles complicaciones que pueden aparecer.

3ª SESIÓN: ¿SEREMOS AMIGOS? ^{anexo 9}

Esta tercera sesión se centra en los compañeros de niños con la enfermedad, como es el caso de la clase de Pablo. Se pretenden realizar talleres didácticos para que comprendan lo que les sucede a sus compañeros y qué es la Piel de Mariposa de una forma sencilla y pedagógica.

Se comenzará con la presentación del vídeo de la primera sesión¹⁹, puesto que se considera el más fácil de interpretar y se proseguirá con talleres de distintos juegos en los que se familiaricen con el entorno de una persona con EB y entiendan los cuidados que deben tener en las distintas actividades.

La meta final de esta sesión es conseguir que los alumnos entiendan que, a pesar de la enfermedad, sus compañeros afectados pueden relacionarse y jugar con ellos, aunque con especial cuidado.

Temas tratados:

- Qué es la Piel de Mariposa de forma sencilla.
- Actividades y juegos que pueden realizar los afectados.

También, se intentará reunir a escolares enfermos de distintos colegios en presencia de los profesionales de Psicología y Enfermería para que compartan experiencias, pongan en común soluciones a distintos retos y sientan que no están solos ante esta situación.

4ª SESIÓN: LA UNIÓN HACE LA FUERZA ^{anexo 10}

La última sesión se basará en volver a reunir a todos los profesores partícipes del programa para realizar nuevamente el cuestionario del primer encuentro, resolver dudas y recoger firmas para alcanzar uno de los objetivos del proyecto: la concesión de profesionales que vigilen a los niños afectados en los centros que no puedan controlarse de forma autónoma y visibilizar la enfermedad ante los organismos responsables.

Para finalizar, se expondrá el último vídeo seleccionado para este trabajo: "Yo vendo mi cuerpo" ²¹.

Se incluye un diagrama de Gantt en el que se plasma la planificación del programa ^{anexo 11}.

5.9 EVALUACIÓN

Los asistentes a las sesiones, al finalizar las mismas, contestarán de nuevo al cuestionario inicial para comprobar la eficacia del propio programa asegurando que sus conocimientos sobre el tema han aumentado considerablemente ^{anexo 5}.

Además, los profesionales encargados de impartir las sesiones hablarán con los participantes al culminar el programa con la finalidad de poner en común sugerencias de mejora del mismo.

Tres meses después del proyecto, se acudirá a los colegios para valorar si realmente ha sido útil la formación en el tema y han necesitado ponerla en práctica. Volverán a contestar el test y comentarán experiencias propias que hayan vivido durante esos meses relacionadas con la supervisión y el cuidado de alumnos con EB.

6. CONCLUSIONES

Las enfermedades raras son aquellas que tienen baja prevalencia en la población, la Epidermólisis Bullosa es una de ellas.

El ámbito escolar es imprescindible para el desarrollo propicio de un niño. Se considera necesaria la creación de Programas de Educación para la Salud como este para formar a los profesores y facilitar la estancia en el colegio a las personas con Piel de Mariposa, puesto que la llegada de la etapa estudiantil para los menores afectados por la patología genera un aura de incertidumbre y miedo en su entorno totalmente comprensible.

El papel de los enfermeros resulta imprescindible en el desarrollo de la enfermedad. Son los encargados de realizar las curas que mejoran la vida diaria de los pacientes.

La escasez no determina la transcendencia. Luchemos por erradicar la invisibilidad de las enfermedades raras y alcanzar la repercusión que se merecen, potenciando la investigación.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER). Información general sobre enfermedades raras [Internet]. FEDER; 2019 [citado 6 de febrero de 2021]. Disponible en:
<https://enfermedadesraras.org/index.php/enfermedades-raras>
2. Sánchez-Jimeno C, Escámez MJ, Ayuso C, Trujillo-Tiebas MJ, Del Río M. Diagnóstico genético de la epidermólisis bullosa: recomendaciones de un grupo español de expertos. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2018 [citado 10 de febrero de 2021];109(2):104-22. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0001731017305069>
3. Mayo Clinic [Internet]. Minnesota: Mayo Clinic [actualizado 29 julio de 2020; citado 18 de febrero de 2021]. Epidermólisis Bullosa. Disponible en:
<https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/epidermolysis-bullosa/symptoms-causes/syc-20361062>
4. Koga H, Prost-Squarcioni C, Iwata H, Jonkman MF, Ludwig RJ, Bieber K. Epidermólisis ampollosa adquirida: la actualización de 2019. Front Med [Internet]. 2019 [citado 18 de febrero de 2021];5: 362. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6335340/>
5. Villar Hernández AR, Guerrero Solana E, Megías Campos A, García García N, Domínguez Pérez E, Romero Haro N, et al. Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de las heridas en epidermólisis bullosa. Enferm Dermatol. [Internet]. 2016 [citado 19 de febrero de 2021];10(29):12-8. Disponible en:
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5873776#>

6. Papanikolaou M, Onoufridis A, Mellerio JE, Nattkemper LA, Yosipovitch G, Steinhoff M, et al. Prevalencia, fisiopatología y manejo del prurito en la epidermólisis ampollosa. Br J Dermatol [Internet]. 2020 [citado 19 de febrero de 2021]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/bjd.19496>
7. Piel de Mariposa-DEBRA. El caso de los intocables. [Internet]. DEBRA; 2019 [citado 18 de febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/el-caso-de-los-intocables-1/>
8. Maldonado CG, Durán KC, Orozco CL, Palacios LC, Saéz OMM, García RMT. Epidermólisis ampollosa: nuevos conceptos clínicos y moleculares para clasificación y diagnóstico. Artículo de revisión. Medigraphic [Internet]. 2016 [citado 20 de febrero de 2021];14(4):289-98. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=70267>
9. Gallardo R, León P. Un ensayo clínico contra la enfermedad de Piel de Mariposa. Efe Salud [Internet]. 2017 [citado 20 de febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.efesalud.com/vivir-con-piel-mariposa/>
10. Alonso Carpio M, Sánchez García A, Trapero A, Vicente Pardo A, Ruiz Valls A, López Blanco EV. Manifestaciones clínicas y manejo multidisciplinar de la Epidermólisis Ampollosa (EA) a propósito de un caso clínico. SEHER [Internet]. 2020 [citado 19 de febrero de 2021];10(2):33-6. Disponible en: http://heridasycicatrizacion.es/images/site/2020/02_JUNIO_2020/Re vista_completa_SEHER_10.2_07_07_20_V1.pdf#page=33
11. Piel de Mariposa-DEBRA [Internet]. Málaga: DEBRA [citado 16 de febrero]. Respuestas a preguntas frecuentes. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/faqs/>

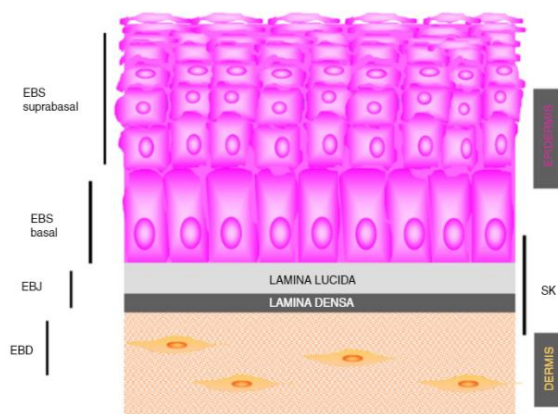
12. Romero Haro N, García García N, Megías Campos A. Cuidados en Epidermólisis Bullosa. SEHER [Internet]. 2018 [citado 24 de febrero de 2021];8(3):7-13. Disponible en: http://www.heridasycicatrizacion.es/images/site/2018/septiembre2018/Revision_SEHER_83_26_Septiembre_2018.pdf
13. Angelis A, Kanavos P, López-Bastida J, Linertová R, Oliva-Moreno J, Serrano-Aguilar P, et al. Costes sociales/económicos y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con Epidermólisis Bullosa. Eur J Health Econ [Internet] 2016 [citado 23 de febrero de 2021];17(1):31-42. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4869727/>
14. De la Rosa-Santana JD, Zamora-Fung R, Vázquez-Gutiérrez G, López-Wilson A. Epidermólisis ampollosa, reporte de un caso. Univ Méd Pinareña [Internet]. 2020 [citado 24 de febrero de 2021]; 17(2):1-6. Disponible en: <http://revgaleno.sld.cu/index.php/ump/article/view/529/pdf>
15. García C. La lucha de una madre para que su hija con piel de mariposa esté protegida en el colegio. El País [Internet]. 2019 [citado 23 de febrero de 2021]. Disponible en: https://elpais.com/elpais/2019/09/17/mamas_papas/1568717564_372393.html
16. Alfajarín organiza un musical para ayudar a un niño con la enfermedad de Piel de Cristal. Heraldo [Internet]. 2016 [citado 23 de febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.heraldo.es/noticias/aragon/zaragoza/2016/01/22/aljafar-in-organiza-musical-para-ayudar-nino-con-enfermedad-piel-cristal-717135-2261126.html>
17. NNNConsult [Internet]. Nnnconsult.com. 2018 [citado 27 de febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.nnnconsult.com>

18. Herderman TH, Kamitsuru S. NANDA Internacional. Diagnósticos enfermeros: definiciones y clasificación 2015-2017. Madrid: Elsevier; 2015.
19. Asociación DEBRA-Piel de mariposa. El caso de los intocables [Internet]. 2019. [citado 1 de marzo de 2021] [9:59]. Disponible en: <https://www.youtube.com/watch?v=11XuaTVIURE>
<https://www.pieldemariposa.es/el-caso-de-los-intocables-1/>
20. Academia española de dermatología y venereología. *Guía para pacientes con Epidermólisis Bullosa*. Madrid; 2021 [citado 28 de febrero de 2021]. Disponible en: https://fundacionpielsana.es/mi-enfermedad/Guia_para_pacientes_con_epidermolisis_bullosa
21. Asociación DEBRA-Piel de mariposa. Yo vendo mi cuerpo [Internet]. 2018. [citado 1 de marzo de 2021] [2:46]. Disponible en: <https://www.youtube.com/watch?v=nix1YjNFQBU>

8. ANEXOS

ANEXO 1

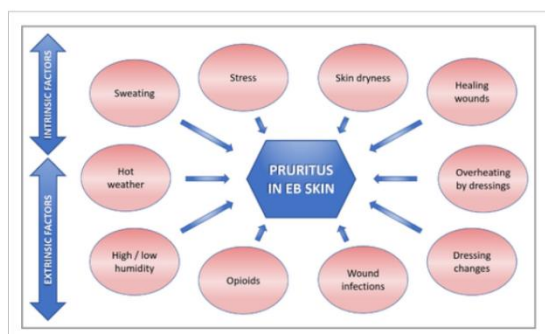
Representación de las distintas capas de la piel y las localizaciones afectadas por cada tipo de EB.



Fuente: Academia Española de Dermatología y Venereología.

ANEXO 2

Factores que contribuyen al prurito en la EB.



FACTORES INTRÍNSECOS	FACTORES EXTRÍNSECOS
<p>Transpiración</p> <p>Estrés</p> <p>Sequedad de la piel</p> <p>Cura de las heridas</p>	<p>Clima caliente</p> <p>Alta/baja humedad</p> <p>Opioides</p> <p>Infección de las heridas</p> <p>Cambios de vendaje</p> <p>Sobrecalentamiento por vendajes</p>

Fuente: British Journal of Dermatology.

ANEXO 3

Cartel publicitario.

PIEL DE MARIPOSA

¿SABES LO QUE ES?

¡NOSOTRAS TE INFORMAMOS!
AYÚDANOS A COMBATIRLO

PROFESORES
¡VUESTROS ALUMNOS OS NECESITAN!

DEL 7 DE SEPTIEMBRE AL 1 DE OCTUBRE
MARTES Y VIERNES
EN VUESTROS CENTROS

Fuente: Elaboración propia.

ANEXO 4

Carta descriptiva 1ª sesión "NACER CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA".

ACTIVIDAD	CONTENIDO TEMÁTICO	PERSONAL	OBJETIVOS	METODOLOGÍA	MATERIAL	DURACIÓN
Bienvenida			Recibir a los participantes.	Recepción y bienvenida.		5 min.
Cuestionario inicial	Preguntas básicas sobre la enfermedad.	Enfermeras.	Averiguar el grado de conocimiento inicial que cada profesor posee sobre el tema.	Test.	Folios y bolígrafos.	10 min.
Presentación del vídeo	Famosos visibilizando la enfermedad.	Enfermeras.	Conmover a los asistentes y captar su atención.	Reproducción del vídeo.	Ordenador, proyector, pantalla.	10 min.
Introducción al tema	En qué consiste, a quién afecta, cuidados.	Enfermeras.	Dar a conocer los conceptos básicos de la EB.	Charla informativa.	Power Point.	40 min.
Afectación psicológica	Consecuencias a nivel emocional.	Psicólogo.	Informar del daño emocional.	Charla informativa.		30 min.

ANEXO 5

Cuestionario inicial para valorar conocimientos previos.

¿QUÉ SABES SOBRE LA PIEL DE MARIPOSA?

Fecha:

Puntuación:

1. *¿Qué nombre recibe esta patología?*
 - a) Epidermólisis hereditaria.
 - b) Epidermólisis bullosa.
 - c) Enfermedad de las escamas.
 - d) Piel de pez.

2. *¿Cuántas personas la padecen en España?*
 - a) Menos de 30.
 - b) 400.
 - c) Aproximadamente 1000.
 - d) Más de 2000.

3. *¿En qué consiste?*
 - a) Crecimiento desmesurado del vello facial.
 - b) Pérdida de audición y disartria.
 - c) Excesiva fragilidad de piel y mucosas que conlleva a la formación de ampollas y erosiones, entre otros síntomas.
 - d) Polifagia y poliuria.

4. *¿Crees que tiene cura?*
 - a) Sí.
 - b) No.
 - c) Solo si se detecta al nacer.
 - d) Sí, en la edad adulta.

5. *¿Qué cuidados necesita una persona con Piel de Mariposa?*
 - a) Curas diarias y vigilancia exhaustiva.
 - b) Aislamiento y soledad.
 - c) Plan alimenticio regulado y variado.
 - d) Actividad física diaria.

6. *¿Puede un niño con esta enfermedad jugar con los demás?*
- a) Sí, con cuidado.
 - b) No.
 - c) No, es peligroso.
 - d) No con niños de su edad.
7. *¿Cuántos tipos de EB hay?*
- a) 2.
 - b) 5.
 - c) 6.
 - d) 4.
8. *¿Puede un menor con la enfermedad asistir al colegio con regularidad?*
- a) Sí.
 - b) No.
 - c) No, debe permanecer en casa el mayor tiempo posible.
 - d) Sí, si son mayores de 8 años.
9. *¿Es contagiosa?*
- a) Sí.
 - b) No.
 - c) Sí, según el grado de afectación.
 - d) Sí, a través de la saliva.
10. *Por último, ¿crees que se investiga lo suficiente esta condición?*
- a) Sí.
 - b) No, es una patología invisibilizada, como cualquier enfermedad rara.
 - c) No es necesario.
 - d) Resulta más beneficioso centrarse en otras patologías.

Tras la realización de este test y la posterior corrección, va a señalar la puntuación adquirida en el lugar determinado para ello.

Fuente: Elaboración propia.

ANEXO 6

Carta descriptiva 2ª sesión "EL ARTE DE CURAR UNA PIEL DE MARIPOSA".

ACTIVIDAD	CONTENIDO TEMÁTICO	PERSONAL	OBJETIVOS	METODOLOGÍA	MATERIAL	DURACIÓN
Bienvenida			Recibir a los participantes.	Recepción y bienvenida.		5 min.
Taller de apósitos y material de cura	Diferencias entre apósitos y enumeración de los materiales que se necesitan para las curas.	Enfermeras.	Explicar el material que se utiliza para el abordaje de las heridas.	Taller educativo.	Apósitos, vendas, compresas, tijeras, pinza, Prontosan, Clorhexidina	30 min.
Técnicas	Cómo utilizar el material de cura.	Enfermeras.	Simular curas de heridas.	Taller educativo.	0,05%, suero.	1 hora.
Alternativas analgésicas	Diferentes formas de analgesia que no incluya medicación.	Enfermeras.	Informar sobre métodos analgésicos.	Charla informativa.		15 min.
Reunión padres	Curas en casa y complicaciones.	Padres y enfermeras.	Poner en común experiencias.	Reunión.		30 min.

ANEXO 7

Apósitos más utilizados en EB.

FAMILIA DE APÓSITOS	NOMBRE APÓSITO e INDICACIONES
Hidrocoloides: Hidrofibra de hidrocoloide:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Urgotul® Flex</u>: Heridas de bajo exudado, tanto agudas como crónicas en la etapa de granulación y epitelización. Flexible y fácilmente adaptable a diferentes zonas del cuerpo. ▪ <u>Aquacel® Extra</u>: Heridas con exudado de moderado a alto, tanto agudas como crónicas.
Espumas de poliuretano:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Mepilex® Transfer</u>: Heridas de poco-medio exudado, tanto agudas como crónicas. Flexible y fácilmente adaptable a diferentes zonas del cuerpo. *Transfiere el exudado fuera del lecho de la lesión, si hay bastante exudado, necesita apósito secundario. ▪ <u>Mepilex® Lite</u>: Heridas de poco-medio exudado, tanto agudas como crónicas. Flexible y fácilmente adaptable a diferentes zonas del cuerpo. ▪ <u>Mepilex®</u>: Heridas con alto exudado, tanto agudas como crónicas o como protección mecánica en zonas de roce, por ejemplo, rodillas.
Alginatos:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Exufiber®</u>: Heridas de exudado abundante-alto, tanto agudas como crónicas. *Se recomienda utilizar este alginato o cualquier otro con una primera capa de contacto de fácil retirada por el riesgo de que el apósito quede adherido. ▪ <u>UrgoClean®</u>: Heridas de exudado abundante-alto, tanto agudas como crónicas.
Antimicrobianos: Platas:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>PolyMem®</u>: Heridas de exudado ligero-moderado, tanto agudas como crónicas. Limpia la herida y reduce la carga bacteriana. ▪ <u>Cutimed® Sorbact gel</u>: Heridas secas o con poco exudado, crónicas y con esfacelos. *Mucha precaución en el uso de este apósito puesto que se puede adherir al lecho de la herida y no todas las personas toleran la retirada. ▪ <u>Apósitos de plata</u>: Heridas con signos de infección (olor, dolor, inflamación, etc.). Utilizaremos un tipo de apósito u otro en función de las características de la herida, como cantidad de exudado y localización de esta. Ejemplo: Urgotul® Ag, Mepilex® Ag, Aquacel® Ag Plus, Polymem® Ag, etc.
Colágeno:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Cutimed® Epiona</u>: Heridas crónicas sin tejido esfacelar y libre de infección. Si la herida es seca se puede humedecer con suero fisiológico. El apósito es reabsorbido por la herida.

Fuente: Asociación DEBRA Piel de Mariposa.

ANEXO 8

Material de cura necesario para abordar las heridas de la EB.

CONTROL DEL DOLOR	Analgésicos, música, juguetes, comida...
DESECHABLES	Guantes, gasas, compresas, agujas, esparadrapo, vendas, mallas tubulares (materiales que sirven para sujetar el vendaje).
INSTRUMENTAL	Tijeras y pinzas.
LIMPIEZA, DESINFECCIÓN	Baño: gel/aceite hidratante. Heridas: Prontosan, suero/agua tibia, clorhexidina 0,05%.
POMADAS ANTIBIÓTICAS	Según prescripción médica.
HIDRATACIÓN Y CUIDADOS DE LA PIEL	Cremas, aceites, emulsiones hidratantes, cremas barreras, ácidos grasos hiperoxigenados (AGHO).
APÓSITOS	De diferentes características, grosores y tamaños para diferentes tipos de heridas.

Fuente: Fundación Piel Sana de la Academia Española de Dermatología y Venereología.

ANEXO 9

Carta descriptiva 3ª sesión "¿SEREMOS AMIGOS?"

ACTIVIDAD	CONTENIDO TEMÁTICO	PERSONAL	OBJETIVOS	METODOLOGÍA	MATERIAL	DURACIÓN
Bienvenida			Recibir a los participantes.	Recepción y bienvenida.		5 min.
Presentación del vídeo	Famosos visibilizando la enfermedad.	Enfermeras.	Captar la atención y conseguir que comprendan qué es la EB.	Reproducción del vídeo.	Ordenador, proyector, pantalla.	10 min.
Talleres didácticos	Diversos juegos infantiles, los cuidados que deben tener para proteger a sus compañeros y nociones básicas de la enfermedad.	Enfermeras y psicólogo.	Integrar a los alumnos que padecen EB en el ámbito escolar.	Charla informativa y sencilla sin tecnicismos.	Pelotas, muñecas, vendas y apósitos.	40 min.
Reunión	Experiencias y soluciones a retos.	Enfermeras y psicólogo.	Compartir vivencias.	Reunión.		45 min.

ANEXO 10

Carta descriptiva 4ª sesión "LA UNIÓN HACE LA FUERZA".

ACTIVIDAD	CONTENIDO TEMÁTICO	PERSONAL	OBJETIVOS	METODOLOGÍA	MATERIAL	DURACIÓN
Bienvenida			Recibir a los participantes.	Recepción y bienvenida.		5 min.
Cuestionario conocimientos finales	Preguntas básicas sobre la enfermedad.	Enfermeras.	Averiguar la efectividad del programa.	Test.	Folios y bolígrafos.	10 min.
Resolver dudas	Dudas realizadas por los profesores sobre el tema.	Enfermeras.	Aclarar dudas y lograr una mayor comprensión.	Preguntas.		20 min.
Recogida de firmas		Enfermeras.	Visibilizar la enfermedad y conseguir más recursos.	Firmas.	Folios y bolígrafos.	15 min.
Vídeo y despedida	Famosos visibilizando la enfermedad.	Enfermeras.	Realizar una despedida conmovedora.	Reproducción del vídeo.	Ordenador, proyector, pantalla.	3 min.

ANEXO 11: DIAGRAMA DE GANTT/CRONOGRAMA

Las sesiones serán realizadas todos los martes y viernes comprendidos entre el 7 de septiembre y el 1 de octubre de 2021. A continuación, se refleja el diagrama de Gantt planteado.

	FEBRERO				MARZO				ABRIL				MAYO				SEPT				OCTUBRE				ENERO			
Búsqueda de información																												
Contacto con Guadalupe																												
Planificación programa y sesiones																												
Difusión y captación																												
Ejecución de las sesiones																												
Reencuentro																												
Evaluación																												